



TITLE:

腎被膜より発生した悪性線維性組織球腫の自然破裂の1例

AUTHOR(S):

米本, 洋次; 岡, 伸俊; 水野, 禄仁; 大前, 博志

CITATION:

米本, 洋次 ...[et al]. 腎被膜より発生した悪性線維性組織球腫の自然破裂の1例. 泌尿器科紀要 1998, 44(3): 159-162

ISSUE DATE:

1998-03

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/116148>

RIGHT:

腎被膜より発生した悪性線維性組織球腫の 自然破裂の1例

原泌尿器科病院 (院長 : 大前博志)

米本 洋次, 岡 伸俊, 水野 禄仁, 大前 博志

SPONTANEOUS RUPTURE OF MALIGNANT FIBROUS HISTIOCYTOMA ARISING FROM THE RENAL CAPSULE: A CASE REPORT

Yoji YONEMOTO, Nobutoshi OKA, Yoshihito MIZUNO and Hiroshi OHMAE

From Hara Genitourinary Hospital

We report a case of spontaneous rupture of malignant fibrous histiocytoma. A 50-year-old male with right flank pain was referred to our hospital. Computed tomography (CT) showed a heterogeneous space-occupying lesion on the upper pole of the right kidney. Selective right renal arteriography revealed a hypovascular mass. Preoperative clinical diagnosis was spontaneous rupture of renal cell carcinoma. Radical nephrectomy was performed. Histopathological diagnosis was malignant fibrous histiocytoma arising from the renal capsule.

(Acta Urol. Jpn. 44 : 159-162, 1998)

Key words: Malignant fibrous histiocytoma, Spontaneous rupture, Renal capsule

緒 言

悪性線維性組織球腫 (malignant fibrous histiocytoma 以下 MFH と略す) は, 主として四肢に好発する軟部組織肉腫であり, 腎被膜に発生することは比較的稀である。今回われわれは, 自然破裂を契機として発見された腎被膜発生例を1症例経験した。本邦における腎被膜発生の MFH 報告例を集計し, 文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者 : 50歳, 男性

主訴 : 右側腹部痛, 発熱

既往歴 : 1987年から痛風にて内服治療中

家族歴 : 父親が慢性腎不全にて血液透析

現病歴 : 1996年6月20日, 突然右側腹部激痛と40°Cの発熱が出現し, 市販の鎮痛剤を服用していた。しかし, 症状が持続するため, 6月24日近医に入院し抗生物質の投与をうけた。同院での腹部CTにて右腎部にSOLを認めたため, 当院を紹介され入院となった。

入院時現症 : 体格栄養中等度, 右CVAに圧痛を認める以外, 特に胸腹部身体所見に異常なし。

入院時検査成績 : 血液学検査で, 白血球増多, 生化学検査では, γ -GTP, CPK, BUN, Cr, K, CRPの上昇を認め, 血沈は亢進していた。尿沈渣では, 赤血球5~10/hpf, 尿蛋白(+)であった。

排泄性腎盂造影 : KUBにて右腎輪郭の拡大を認め, DIPにて右腎は左腎に比べ造影剤の排泄が遅く, 90分後像で右尿管下部まで造影されたが, 腎盂 腎杯は不明瞭であった。

CT : 右腎上極に, 約7×9×10cmの不均一なSOLを認めた。右腎上極腹側には造影効果の弱い病変が広がり, 腎破裂による腎被膜下血腫と考えられた。出血による修飾のためか tumor は明瞭ではなかった (Fig. 1)。

MRI : CTにて腎被膜下血腫を疑った部位はT1強調画像にてlow intensityを示し, T2強調画像に

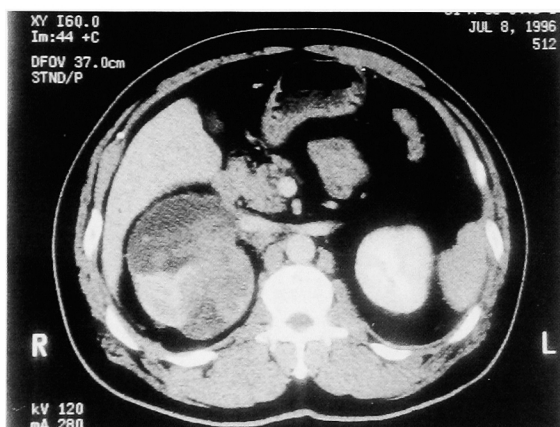


Fig. 1. Computed tomography demonstrated a heterogeneous enhanced mass (in contact with the upper pole of the right kidney).

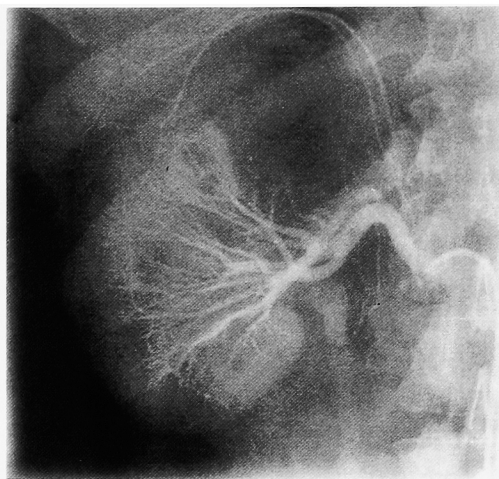


Fig. 2. Selective right renal arteriography revealed a hypovascular mass.

て high intensity を示した。

選択的右腎動脈造影：動脈相にて，右腎上極に直径約 8 cm の avascular lesion を認め，腎被膜動脈は外側に伸展されていた。静脈相にても同部位は avascular であった (Fig. 2)。

以上より，右腎腫瘍の自然破裂との診断にて，7月10日全身麻酔下にて経腹的根治的右腎摘出術を施行した。

手術所見：腎門部において，Gerota 筋膜と下大静脈との間が高度に癒着しており，腎動静脈の剝離が困難であったが，型通りに摘除しえた。血腫は腎被膜を越えるも Gerota 筋膜は保たれていた。

摘出標本：腎上極に腎被膜を越え腎周囲脂肪組織におよぶ長径約 8 cm の血腫を認めた。また，血腫の中

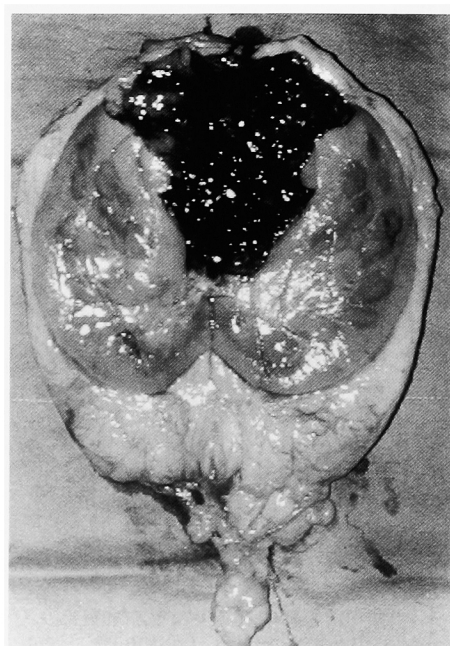


Fig. 3. Macroscopic findings showed the ruptured right kidney.

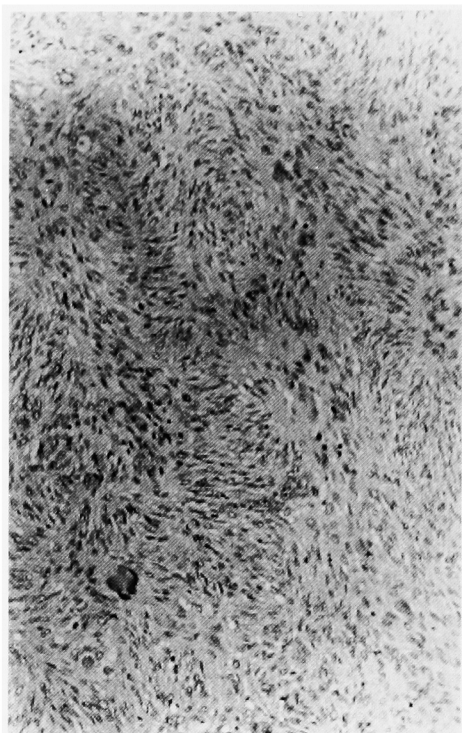


Fig. 4. Microscopic appearance of the tumor. Spindle type cells tended to form storiform pattern.

に直径約 3 cm の黄白色の腫瘍を認め，同部よりの出血と考えられた。肉眼的に腫瘍は腎被膜内にとどまっていたが，腎被膜は一部欠損していた (Fig. 3)。

組織学的所見：強拡大にて腫瘍は壊死・出血傾向に富み，核の大小不同，一部多核の巨細胞を含む異型の強い紡錘形をなす腫瘍細胞が混在し，主として storiform pattern を示す (Fig. 4)。局在部位から，腎被膜を母体とした MFH 通常型と診断された。また， $\alpha 1$ アンチトリプシン染色にて陽性を示した。

術後経過：病理組織学的に MFH の診断された後，cyclophosphamide 100 mg/day の経口投与を開始した。術後経過は良好で，7月27日退院した。cyclophosphamide の経口投与は貧血が進行したため術後6カ月で中止した。術後12カ月を経過した現在，再発の兆候は認めていない。

考 察

悪性線維性組耐球腫は，1964年 O'Brien と Stout¹⁾ が malignant fibrous xanthoma として報告したのに始まり，数多くの報告がなされ，現在では成人の軟部悪性腫瘍の中では最も多いものとされている。MFH は画像上特徴的な所見に乏しく，術前に診断するのは困難であり，きわめて予後不良な疾患である。発生部位に関して Weiss and Enzinger ら²⁾ は200例の統計的観察により，下肢49%，上肢19%，後腹膜16%と報告している。また，本邦では遠城寺ら³⁾ の報告でも，下

肢32%, 上肢14%, 後腹膜11%とほぼ同様である。

本邦における自験例を含めた腎被膜発生の MFH 報告例, 35症例を集計し, 検討した。

性差は, 男女比3:2である。好発年齢は50歳以上で, 全症例数の70%以上を占めている。

主要症状は, 腫瘍が54%, そのうち無痛性40%, 有痛性14%である。自然破裂による疼痛で発見された症例は自験例のみであった。

この腎自然破裂は比較的稀な疾患である。外傷などはっきりとした原因がなく, 本症を惹起させる疾患としては, 腎腫瘍, 腎炎, 腎動脈瘤, 腎動脈硬化症, 水腎症, 感染など⁴⁾が報告されている。この中で, 腎腫瘍が原因となる報告は少なくなく, 高橋ら⁵⁾は本邦41例の腎被膜下血腫を集計し, このうち14例(34%)が腎腫瘍によるものであったと報告している。

診断に関しては, 生化学的検査では, MFH に特異的な tumor marker の報告はない。しかし, 井上ら⁶⁾によると, 術前および術後の腫瘍の再発・転移の有無を知るうえで IAP, フィブリノーゲンの測定が有用との報告があるが, いずれも非特異的である。術前診断には CT と血管造影などが施行されるが, hyper-vascular なものから avascular のものまで種々あり, 部位診断は可能であるが, 腎細胞癌との鑑別は不可能である。したがって, 現在のところ組織学的検索以前に MFH の診断を下すのは困難と思われる。MFH の診断基準として Weiss らは次のような項目を挙げている。(1) 腫瘍細胞に多形性があり腫瘍巨細胞がみられる。(2) 腫瘍は繊維芽細胞様の紡錘形細胞と組織球様細胞とが種々の割合で混合し構成されている。(3) 腫瘍細胞による膠原繊維産生および貧食作用の他には特殊分化を示さない。(4) 腫瘍細胞は少なくとも一部で花むしり模様をとって配列する。(5) 腫瘍には炎症細胞, 黄色腫細胞および担鉄細胞を混ざる傾向があるなどである。さらに組織像により, Enzinger and Weiss ら⁷⁾は MFH の組織型を(1)通常型 storiform pattern, (2)粘液型 myxoid, (3)巨細胞型 giant cell, (4)黄色肉芽腫型 inflammatory, (5)類血管腫型 angiomatoid の5つに分類しており, 頻度としては(1)の型が約70%と最も多く, 自験例も(1)の通常型であった。さらに腫瘍は腎被膜下に浸潤しており, 壊死, 出血傾向に富んでいた。これが原因となって腎被膜下出血を起こしたものと考えられるが明確ではない。

治療に関しては, 初回治療時の病変部の完全あるいは幅広い切除を基本とした外科的治療の重要性が言われており, 化学療法や放射線治療の有効性については一定の見解が得られていない。上述の本邦報告35例のうち1例を除いてすべての症例で外科的切除が施行されている。その他, 化学療法や放射線治療が単独ある

いは手術後に施行された例もある。化学療法については術後併用療法として Leite ら⁸⁾が CY-VA-DIC, CY-VA-DACT 多剤併用療法について述べており, 約33%に反応があるとしている。また, 泉ら⁹⁾は cyclophosphamide 経口投与が有効であったと報告している。自験例は, 腎機能が低下していることから, cyclophosphamide の経口投与を行ったが, 貧血が進行したため6カ月で中止した。

MFH の再発転移に関して Weiss らは, 局所再発44%, 転移42%と報告しており, 転移はおもに血行性で, 肺(82%)に最も多く, ついでリンパ節(32%), 肝臓(15%), 骨(15%)に認めている。本邦報告例では, 記載の明確な症例のうち, 経過中に転移を認めているのは47.8%で, そのうち肺が36%, 骨が18%であった。また, 手術後の局所再発は37.5%であった。

MFH の予後を左右する因子としお Weiss, 澤田ら¹⁰⁾は, (1)腫瘍の深さ(発生部位), (2)腫瘍の大きさ, (3)組織型, (4)手術術式, (5)合併腫瘍の有無を挙げている。この中で最も予後に関与する因子は腫瘍の深さ(発生部位)としている。後腹膜原発の MFH¹¹⁾は, 発生部位自体が深部であり, 腫瘍が増大し主要臓器を圧迫するようになり, 初めて症状が出現するため, 発見が遅れさらに予後が悪くなると推察される。本邦報告例では転帰が明らかな25例中, 10例が3年以内に死亡しており, 生存例15例中最も長く追跡できていたのは, 術後6年を経過した症例⁹⁾であった。

結 語

自験破然を契機として発見された悪性線維性組織球腫の1例を報告し, 若干の文献的考察を加えた。

本論文の要旨は第158回日本泌尿器科学会関西地方会で報告した。

文 献

- 1) O'Brien JE and Stout AP: Malignant fibrous xanthomas. *Cancer* **17**: 1445-1455, 1964
- 2) Weiss SW and Enzinger FM: Malignant fibrous histiocytoma. an analysis of 200 cases. *Cancer* **41**: 2250-2266, 1978
- 3) 遠城寺宗知, 橋本 洋, 恒吉正澄: Malignant fibrous histiocytoma. a clinicopathologic study of 130 cases. *Acta Pathol Jpn* **30**: 727-741, 1980
- 4) Novicki DE, Turlington JT and Ball TP Jr: The evaluation and management of spontaneous perirenal hemorrhage. *J Urol* **123**: 764-765, 1980
- 5) 高橋真一, 福永良和, 今川全晴, ほか: 血友病 B に合併した非外傷性腎被膜下血腫の1例. *西日泌尿* **52**: 855-859, 1990
- 6) 井上裕之, 岡田茂樹, 本郷吉洋, ほか: 腎被膜に

- 発生した悪性線維性組織球腫の1例. 泌尿紀要 **36** : 45-50, 1990
- 7) Einzinger FM and Weiss SW: Malignant fibro-histiocytic tumors. In soft tissue tumors, pp. 269-300, The CV Mosby Company, ST Louis, Washington DC, Toront., 1988
- 8) Leite C, Goodwin JW, Sinkovics JG, et al.: Chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma. A Southwest Oncology Group Report. Cancr **40** : 2010-2014, 1997
- 9) 泉 俊昌, 沈 重博, 阿部哲夫, ほか: 長期生存した腎被膜由来の悪性線維性組織球腫の1例. 通信医 **44** : 673-680, 1992
- 10) 澤田佳久, 山本 悟, 小川隆敏, ほか: 腎周囲組織に発生した悪性線維性組織球腫の1例. 泌尿紀要 **32** : 853-864, 1986
- 11) 橋本 洋: 悪性線維性組織球腫の臨床病理学的研究. 福岡医誌 **70** : 585-613, 1979
- (Received on August 7, 1997)
(Accepted on January 23, 1998)